***Гипоплазия легочной артерии – врожденный порок, который затрудняет проталкивание крови через артерии и вынуждает сердце работать в напряженном режиме, вызывает изменения в структуре легочных тканей. Аномалия проявляется одышкой, отставанием в физическом развитии, частыми респираторными заболеваниями.***

**Гипоплазия легочной артерии представляет собой** порок развития легочных сосудов. Он выражается в недоразвитости ветвей легочной артерии или ответвлений. Очень часто такой порок встречается в сочетании с гипоплазией легкого, а также пороками сердца.

**Сужение легочной артерии или ее ответвлений является врожденным пороком, который формируется во время внутриутробного развития плода. Такие нарушения могут быть в любой их части, которые отходят от легочного ствола, и появляться на ограниченном участке или иметь большую протяженность. Сужения сосудов могут быть многочисленными. При этом на концах мелких артерий, в которых возникли сужения, возникают аневризматические расширения, которые называют «слепыми мешками». Места сужения сосудов сопровождаются утолщением их стенок.**

**Выделяют три формы сужения артерий:**

* **местное сужение или местное сжатие;**
* **сужение сегментарное или удлиненное;**
* **сужение диффузное**

**Обычно гипоплазия сочетается с гипертрофией правого желудочка сердца. Это связано с тем, что для проталкивания крови сквозь суженную часть кровеносного сосуда требуется дополнительное усилие. Это заставляет мышцу правого желудочка работать с большим напряжением. Следствием этого становится увеличение давления в правом желудочке.**

**Порок приводит к изменению структуры тканей легкого. При этом конечные отделы легкого увеличиваются. Происходит задержка воздуха, он переполняет альвеолы. Это приводит к росту давления внутри легких и к истончению стенок альвеол. Из-за переполнения воздухом доля легкого значительно увеличивается, снижается эластичность тканей легкого. Увеличенная доля давит на здоровые участки легкого, они спадают и теряют способность участвовать в воздухообмене.**

**Типы аномалии**

**Аномалию подразделяют на несколько типов, основываясь на анатомических особенностях:**

* **I тип. К нему относят аномалию, при которой наблюдается сужение или сращивание клапана легочной артерии, а ее ствол и ветви нормально развиты. Легочный кровоток проходит через артериальный проток. Почти все ветви артериального сосуда развиты нормально.**
* **II тип. Ствол легочной артерии подвержен гипоплазии, а ее ветви нормально развиты.**
* **III тип.**

**- III A. Аномалия заключается в гипоплазии клапана, ствола, левой ветви легочной артерии. Правая ее ветвь находится в нормальном состоянии и обычно соединяется с открытым артериальным протоком напрямую.**

**- III Б. Аномалия состоит в гипоплазии ствола и правой ветви, а также клапана кровеносного сосуда. В то же время, уровень развития левой ветви нормальный, она соединена прямо с открытым артериальным протоком.**

**При этом легкие обеспечивают кровью аортолегочные коллатерали.**

* **IV тип. Между артерией и правым желудочком нет сообщения. Легочные артерии не участвуют в кровоснабжении. Его обеспечивают коллатерали. Остатки артерий сохраняются в паренхиме легких.**

**Как выявляют аномалию**

**Порок легочного кровеносного сосуда, несущего кровь от сердца, относится к внутриутробным аномалиям плода. Она имеет генетическую природу. Развитию гипоплазии способствуют болезнетворные факторы, влияющие на развитие плода в первом триместре беременности. Провоцируют развитие аномалии заболевание краснухой, радиационное воздействие, некоторые лекарственные препараты, склонность беременной женщины к алкоголю.**

**Врач может предположить существование порока при прослушивании систолического шума над основанием сердца и изменений тонов сердца.** Рентгенологический снимок во время обычного проф**осмотра может показать чрезмерную прозрачность одного легкого и при этом недоразвитость или отсутствие легочных вен, когда кровоснабжение идет через бронхиальные артерии, ответвления аорты. Подтвердить наличие аномалии можно с помощью следующих методов.**

* **Рентгеновские снимки. В данном случае метод малоинформативен. При незначительной степени гипоплазии обычно снимок легких не выявляет нарушений. Изменения в сосудах легких редко выявляются при рентгеновском исследовании.**
* **Электрокардиограмма. Она информативна при достаточно высокой степени стенозов. В этих случаях диагностика выявляет чрезмерное развитие правых отделов сердца и признаки большой перегрузки правого желудочка и предсердия.**
* **Ангиокардиография. Исследование состоит во введения контрастного вещества в полость сердца и в магистральные сосуды, что позволяет подтвердить или опровергнуть характер порока. Она показывает, как много сужений у сосуда, а также степень сужения.**
* Катетеризация. Дает возможность получить информацию о сердечной деятельности и состоянии артерий. Для этого в вену вводят катетер Свана-Ганца, который с током крови продвигается в правую половину сердца - предсердие и желудочек, и в правую или левую легочную артерию и ветви. Метод позволяет измерять внутриполостное давление, получать данные о сосудах малого круга.

**Как проявляется порок**

**Гипоплазия**  **кровеносного сосуда, несущего кровь от сердца, развитая в незначительной степени, обычно не доставляет человеку неприятностей. Он не испытывает боли и ведет обычный образ жизни. Если же аномалия развита в значительной степени, человек страдает одышкой, особенно сильно проявляющейся при физической нагрузке. Он быстро устает, часто болеет респираторными заболеваниями, воспалением легких.**

**Новорожденный с гипоплазией кровеносного сосуда внешне выглядит здоровым ребенком. Аномалия может проявиться после третьего года жизни одышкой, отставанием в физическом развитии.**

**Способы лечения**

**На сужение легочной артерии приходится 4% пороков сердца. Благодаря методам ангиокардиографии и катетеризации сердца, эта аномалия развития выявляется все чаще.**

**Дети с диагнозом гипоплазии должны проходить общеоздоровительные мероприятия, заниматься лечебной физкультурой.**

**Хирургическая коррекция порока – единственный эффективный способ лечения. Специалисты применяют оперативное вмешательство в тех случаях, когда сужение сосудов выявляется в размере большем, чем половина диаметра полости, а разница в давлении достигает 30%. Если сужения легочных артерий многочисленны, их не оперируют.**

**Во время операции проблемный участок сосуда рассекается и увеличивается его просвет путем заплаты, выполняемой из перикарда больного.**